

# 特定疾患患者の 自立支援体制の 確立に関する研究

平成17-19年度総合研究報告書

2008年3月

主任研究者 **今井尚志**

(独立行政法人国立病院機構宮城病院)

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業

# 特定疾患患者の 自立支援体制の 確立に関する研究

平成17－19年度総合研究報告書

2008年3月

主任研究者 **今井尚志**  
(独立行政法人国立病院機構宮城病院)



# 目 次

---

## 研究班名簿

### I. 総括研究報告

特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究 .....	13
主任研究者: 今井尚志(独立行政法人国立病院機構宮城病院)	

### II. 分担研究報告

#### ① 特定疾患地域医療福祉体制の構築に関する研究

1. 多系統萎縮症患者会支援の試み .....	21
2. 山陽地区難病ネットワークを使った神経難病患者の自立支援体制の確立.....	23
3. 重度包括支援の現状と改善策.....	26
4. 身体障害者療護施設の筋萎縮性側索硬化症(ALS)居室利用に関する研究.....	29
5. 群馬県および関東における特定疾患患者の 自立支援体制の確立に関する研究.....	32
6. 平成17年度～19年度 総合研究報告書.....	35
7. 筋萎縮性側索硬化症(ALS)患者支援体制構築の試み —大学病院および過疎地での試み.....	42
8. 病院以外での長期療養の場の選択肢を広げる参考資料.....	45
9. 在宅筋萎縮性側索硬化症患者の QOL維持・向上のための支援体制構築の試み.....	50

10. 特定疾患患者の自立支援におけるQOL概念に関する検討— —個人の生活の質評価法(SEIQoL)に関する研究·····	54
11. 神経難病の療養環境整備に関する研究 —在宅支援診療所の立場から·····	60
12. ヘルパー吸引指導の現状と今後の問題点·····	65
13. 難病のある人の生活・人生の再構築のための 保健医療と労働の連携のあり方について·····	67
14. 平成 17～19 年度のまとめ·····	72
15. 3 年間のまとめ·····	74
16. 平成 19 年度研究報告書・総合研究報告書(3 年間のまとめ)·····	76
17. 在宅独居ALS患者の自立支援に関する研究·····	80
18. ALS 新規治療方法の開発·····	85
 <b>② 難病相談支援センターの役割研究</b>	
19. 福岡県における身体障害者療護施設のALS専用居室の実態調査 ならびに福岡県難病相談・支援センターの活動状況·····	89
20. 新潟県難病相談支援センターの開設と課題·····	97
 <b>③ IT 技術・コミュニケーション</b>	
21. レスピレーター装着ALS患者の意志表出方法の研究·····	105

22. 難病患者向けTV電話付携帯電話システムの有用性の検討……………	108
23. 急性期総合病院における重症難病患者レスパイト入院の環境整備 —コミュニケーションインフラの構築……………	115

#### ④ 事前指示書の作成に関する研究

24. 神経難病医療を支える「倫理コンサルテーション」システム構築に向けて —「事前指示書」運用のあり方に関する倫理的考察を踏まえて……	125
---	-----

### Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表

#### Ⅳ. 研究成果の刊行物・別刷り 17～19年度

別刷り 17年度

別刷り 18年度

別刷り 19年度

## 研究班構成・分担研究者リスト

平成17-19年度 特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
主任研究者	今井 尚志	独立行政法人国立病院機構宮城病院	診療部長
分担研究者	青木 正志	東北大学病院神経内科	講師
	阿部 康二	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 神経病態内科学	教授
	板井孝彦	宮崎大学医学部(H18-19)	准教授
	伊藤 道哉	東北大学大学院医学系研究科	講師
	岡本 幸市	群馬大学大学院医学系研究科脳神経内科学	教授
	萩野 美恵子	北里大学医学部神経内科学(北里大学東病院)	講師
	梶 龍兒	徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部感覚情報医学講座神経情報医学分野	教授
	木村 格	独立行政法人国立病院機構宮城病院	院長
	吉良 潤一	九州大学大学院医学研究院	教授
	後藤 公文	独立行政法人国立病院機構長崎神経医療センター(H19渋谷後任)	神経内科部長
	島 功二	独立行政法人国立病院機構札幌南病院(H17-18)	副院長
	渋谷 統壽	独立行政法人国立病院機構長崎神経医療センター(H17-18)	院長
	中島 孝	独立行政法人国立病院機構新潟病院	副院長
	中野 今治	自治医科大学神経内科	教授
	西澤 正豊	新潟大学脳研究所 臨床神経科学部門神経内科学分野	教授
	林 秀明	東京都立神経病院	院長
	福永 秀敏	独立行政法人国立病院機構南九州病院	院長
	溝口 功一	独立行政法人国立病院機構静岡てんかん・神経医療センター	統括診療部長
	南 尚哉	独立行政法人国立病院機構札幌南病院(H19島後任)	神経内科医長
宮地 裕文	福井県立病院	神経内科主任医長	
湯浅 龍彦	国立精神・神経センター国府台病院	放射線診療部長	
研究協力者	伊藤 建雄	難病支援ネット北海道	代表
	海野 幸太郎	日本ALS協会茨城県支部	事務局長
	中村 政子	身体障害者療護施設 ディアフレンズ美浜	施設長
	難波 玲子	神経内科クリニックなんば	院長
	春名由一郎	独立行政法人高齢・障害者雇用支援機構障害者職業障害センター(H18-19)	首席研究員
	松尾 光晴	ファンコム株式会社	代表取締役
吉野 英	吉野内科・神経内科医院	院長	
顧 問	糸山 泰人	東北大学大学院医学系研究科	教授
	葛原 茂樹	三重大学大学院医学研究科	教授
	田代 邦雄	北海道医療大学心理科学部	教授
事 務 局	椿井 富美恵	〒989-2202 宮城県亘理郡山元町高瀬字合戦原100	医療社会事業専門員
	柴田 晃枝	独立行政法人国立病院機構宮城病院 研究班事務局 TEL :0223-37-1770 FAX :同上 E-mail: imaihan@miyagi-hp.jp	事務局秘書
経理事務 担当者	千田 力	〒989-2202 宮城県亘理郡山元町高瀬字合戦原100 独立行政法人国立病院機構宮城病院 TEL: 0223-37-2628 FAX: 0223-37-3316 E-mail: kikaku-kacho@mnh.go.jp	企画課長

# I .総括研究報告



平成 17-19 年度 厚生労働科学研究費補助金  
難治性疾患克服研究事業  
特定疾患患者の自立支援体制の確立に関する研究

主任研究者:今井尚志

## 研究要旨

特定疾患患者が、地域社会の中で真に自立・自律して生活するためには何が必要か、実態調査・コミュニケーションなどの機器開発・難病相談支援センターの役割研究や就労などの支援を通して検討した。その結果、現時点では社会的基盤や経済的問題など多くの困難を抱えているが、保健・福祉・医療の連携ばかりでなく難病相談支援センターやハローワーク等を含めた地域ネットワークや、IT 機器などを駆使することで解決できる問題もあるものと考えられた。

## A. 研究組織

### <分担研究者>

青木 正志(東北大学病院)  
阿部 康二  
(岡山大学大学院医歯薬学総合研究科)  
板井 孝壱郎  
(宮崎大学医学部社会医学講座)  
伊藤 道哉(東北大学大学院医学系研究科)  
岡本 幸市(群馬大学大学院医学系研究科)  
荻野 美恵子(北里大学医学部神経内科学)  
梶 龍兒(徳島大学大学院  
ヘルスバイオサイエンス研究部)  
木村 格  
(独立行政法人国立病院機構宮城病院)  
吉良 潤一(九州大学大学院医学研究院)  
後藤 公文(独立行政法人国立病院機構  
長崎神経医療センター)  
島 功二(独立行政法人国立病院機構  
札幌南病院)  
渋谷 統寿(独立行政法人国立病院機構  
長崎神経医療センター)  
中島 孝(独立行政法人国立病院機構  
新潟病院)  
中野 今治(自治医科大学神経内科)  
西澤 正豊(新潟大学脳研究所神経内科)

林 秀明(東京都立神経病院)  
福永 秀敏  
(独立行政法人国立病院機構南九州病院)  
溝口 功一(独立行政法人国立病院機構  
静岡・てんかん神経医療センター)  
南 尚哉(独立行政法人国立病院機構  
札幌南病院)  
宮地 裕文(福井県立病院神経内科)  
湯浅 龍彦  
(国立精神・神経センター国府台病院)

### <研究協力者>

伊藤 建雄(財団法人 北海道難病連)  
海野 幸太郎(日本 ALS 協会 茨城県支部)  
中村 政子  
(社会福祉法人春陽会ディアフレンズ美浜)  
難波 玲子(神経内科クリニックなんば)  
春名 由一郎  
(独立行政法人高齢・障害者雇用支援機構)  
松尾 光晴(ファンコム株式会社)  
吉野 英  
(山形徳洲会病院特定難病治療センター)

### <顧問>

糸山 泰人(東北大学大学院医学系研究科)

葛原 茂樹(三重大学大学院医学研究科)  
田代 邦雄(北海道医療大学心理科学部)

を要する利用者の受け入れは、医療機関の援助  
などで可能となる場合が多いことが窺える。

## B. 研究目的

今日、従来は入院療養しか考えられなかった医療依存度の高い患者も、在宅療養を行う機会が増加して来た。特定疾患患者も、従来の保護される立場から、地域社会の一員として生きることが求められている。本研究班の自立支援体制の自立とは、Independent Living(自立生活)とAutonomy(自律)の二つの意味を意識して使用している。医療処置を必要とする特定疾患患者が、地域社会のなかで生きがいを持ち、“じりつ”(自立・自律)し、普通に生きていくための効率的な支援体制の構築を行うことを目的とした。

## C. 研究方法

具体的な研究として、以下の3点を柱として研究を推進した。

1. 福祉施設利用・療養環境整備に関する研究として、医療処置を有する患者の福祉施設利用の実態調査及び福祉施設利用を可能にするための基準案の作成
2. 難病相談支援センターに関する研究として、センターに寄せられた相談内容の分析と特定疾患患者の就労支援についての調査
3. コミュニケーション機器等ツールの開発、治療、QOL、倫理に関する研究として、TV 映像つき携帯電話を利用したリアルタイム講演を可能にするためのシステムの開発等

## D. 結果と考察

### 1. 福祉施設の利用・療養環境整備に関する研究

福祉施設利用に関する研究では、どのような医療処置を行っている特定疾患患者を受け入れているか調査を行った。一口に福祉施設といっても設置形態は様々である。本研究班では身体障害者療護施設を対象に全国各地で調査を行った。いずれの地域でも現状では、医療依存度が高くなると受け入れが困難になり、気管切開に対応できる施設は 2 割程度で、人工呼吸器装着者に対応できる施設は極めてまれである。下記に北海道の調査結果を表に示した。胃瘻等の経管栄養管理

### <表>

北海道身体障害者療護施設(全28施設)へのアンケート調査

入所者の医療処置 (全21施設)		
留置カテーテル	19施設 (90.4%)	} 現状の施設で対応可能
膀胱瘻	20施設 (95.2%)	
胃瘻	15施設 (71.4%)	} 少しの訓練で対応可能
吸痰	11施設 (52.3%)	
経鼻経管	7施設 (33.3%)	} 対応のためにかなり訓練が必要
気管切開	6施設 (28.5%)	
人工呼吸器	1施設 (0.4%)	

しかし本研究班で行った施設支援の実践的研究から、気管切開し人工呼吸器を装着した患者でも、福祉施設職員に対する入所前研修、入所後の継続的勉強会と研修、緊急時対応の準備があれば、一定期間福祉施設で安定した療養は可能であった。また、身体障害者療護施設以外の看護・介護提供型共同住宅(ナーシングホーム)で療養可能となった人工呼吸器装着患者も存在した。

これらのことから、現時点では一般的に気管切開・人工呼吸器装着等の呼吸管理を必要とする利用者の入所は困難であるが、それが可能になるよう医療機関が支援していく必要があると思われる。

ヘルパー吸引については介護事業所へのアンケートによる調査で、消極的な施設が半数以上を占め、職能団体や行政の関与した研修を開催し、教育・継続・学習の場を提供することが重要であるとの指摘がある一方で、当初は患者に入院してもらい、病院でヘルパーに吸引指導を行ってきたが、適切な連携があれば、居宅でも十分可能であると実証された。

また今後は、独居の難病患者も増加しつつあり、療養を続けるための条件を検討し、患者の自立・自律に向けた支援体制の構築が重要と考えられた。

### 2. 難病相談支援センターに関する研究

一都六県の難病相談支援センターが受けた相談約 4400 件の内容を検討したところ、病気の理解、医療機関・医師の選択、病状管理・療養生活・経済に関する相談が多かった。疾患に特徴的な課題、

医療や疾病自己管理に係る課題、療養環境整備の課題への対応を充実する必要性が認められた。

難病相談支援センターの役割として就労支援がある。山陽地区の ALS, MSA, SCD, MS 患者を対象として就労に関する意識調査を行ったところ、約半数の患者で就労意欲は高く、疾患による差異は認められなかった。特定疾患患者の就労を考えると、患者の病状に合わせて仕事の内容を考慮するカスタマイズ就業支援が大切である。人工呼吸器を装着した ALS 患者がピアカウンセリング養成講座の講師を務めたり、医学部の特別講義を行うことで、聴講者への教育効果があるだけではなく、患者自身にとっても自己実現の一助となり、ひいてはカスタマイズ就労の可能性のあることを示唆した。

センターの役割として患者会支援も重要である。患者会の実態調査では、「多系統萎縮症患者会支援の試み」から、難病相談支援センターが主催する医療相談会も増えつつあり、患者あるいは患者会の主体的な参加が可能となりつつあるが、どのような患者会活動が相応しいかを引き続き検討する必要がある。療養者自身が主体となった「患者・家族交流会」の重要性が示唆された。

上記のように難病相談支援センターの役割は広範囲で内容も多彩である。しかし、センターに勤務する職員の待遇は必ずしも十分ではない都道府県も多い。そこで研究班ではホームページ上に統合難病相談支援センターを開設し、各県のセンターに寄せられた相談に支援員が適切に対応できるようシステムを構築し、各地で対応困難な症例の相談を引き受けている、これは今後相談員にとっての有用な支援となっていくものと思われる。

### 3. コミュニケーション機器等ツールの

#### 開発、治療、QOL、倫理に関する研究

例え特定疾患患者で医療処置を受けていても、真に自立・自律し地域社会で普通に生きていくためには、最終的に就労につなげていく必要がある。難病相談支援センターに関する研究内容でも言及したが、人工呼吸器を装着した ALS 患者がピアサポーター養成講座の講師を勤めたり、医学生や看護学生への特別講義を行うことで、きわめて大きな聴講者への教育効果を得られた。従来、そのような講義を実施するためには、患者の移動に伴うリスクと、交通費や介護者確保に伴う費用などの経費が、患者と依頼者の双方にとって大きな問題であった。本研究班では、IT 技術を利用することで重度の障害を持つ患者の社会参加およびコミュニ

ケーション手段のツール開発を行った。TV 映像付機能を備えた携帯電話とモバイルスタジオを用いて、難病患者による遠隔地からのリアルタイム講演をピアサポーター養成講座・難病研修会・本班会議研究報告会などを行った。その結果、患者の移動に伴う諸費用とリスクが軽減し、非常に有用であった。このシステムを利用することで、重症難病患者の社会参加の機会が増加することが期待できる。

その他、locked-in 状態の ALS 患者に対する、光トポグラフィー技術を活用した脳血流量の変化により意思伝達を行う装置や、市販のカメラつきドアホンを利用した患者監視モニターに関する研究が行われた。

治療については、エダラボンによる ALS の治験の長期観察例について、治験患者への援助を通して、拠点病院と地域、他職種との連携が強化されたと報告があった。

難病患者の QOL 評価として SEIQoL の有効性が報告されているが、特定疾患患者の自立支援の過程の評価としても SEIQoL は有効であり、実際に SEIQoL を用いた観察例の報告をした。

倫理面では、宮崎大学医学部と宮崎東病院の実践を通じて、医療現場において、倫理問題に取り組むために、チーム医療の重要性と臨床倫理コーディネーターの役割について言及した。

## E. 結論

高度の医療処置を有する特定疾患患者が地域の一員として自立・自律した生活を送ることは、現時点では社会的基盤や経済的問題など多くの困難を抱えている。しかし、将来的に地域ネットワークや難病相談・支援センター、IT 機器などを駆使することで、就労も見据えた支援が可能になると思われた。

特定疾患患者が難病を持ちながらも真に自立した個人として生活するため、福祉施設を含めた療養環境整備、就労支援、特定疾患患者・家族の相談窓口としての難病相談支援センターの充実が重要である。3 年間の研究で、上記項目に対していずれも一定の成果が得られた。今後、ピアサポートを含めたメンタルサポートの充実と更なる就労支援が望まれる。

特定疾患患者が難病を持ちながらも真に自立した個人として生活するため、福祉施設を含めた療養

環境整備、就労支援、特定疾患患者・家族の相談窓口としての難病相談支援センターの充実が重要である。3 年間の研究で、上記項目に対していずれも一定の成果が得られた。今後、ピアサポートを含めたメンタルサポートの充実と更なる就労支援が望まれる。

## F. 健康危険情報

特になし

## G. 研究発表

### 論文発表

1. 今井尚志、大隅悦子、神経難病(特に ALS)の緩和ケア1、神経難病、特に筋萎縮性側索硬化症(ALS)とは、非悪性疾患の緩和ケア、ターミナルケア 11 月増刊号 98-102、2004
2. 今井尚志、大隅悦子、神経難病(特にALS)の緩和ケア 2、神経難病、特に筋萎縮性側索硬化症(ALS)と告知、ターミナルケア 11 月増刊号 103-105、2004
3. 今井尚志、大隅悦子、ALS 患者のスピリチュアルケア-専門医の立場からの一考察-、緩和ケア、15(5):422-425、2005
4. 今井尚志、ALS の正しい理解と代後を見据えての自己決定~TV放映のその後~、難病と在宅ケア、10(11):9-12、2005
5. 今井尚志、(神経)難病医療ネットワークと特殊疾患療養病棟、日本 ALS 協会編著、新 ALS ケアブック、157、2005
6. 今井尚志、身体障害者療護施設、日本 ALS 協会編著、新 ALS ケアブック、158、2005
7. 分担執筆、神経難病の病名告知、(監修、平山恵造)改定 5 版臨床神経内科学、2006
8. 今井尚志ほか、人工呼吸器装着ALS患者さんの療養先拡大に向けて、在宅と難病ケア、9(10):24-26、2004
9. 田中祐介、栗本育三郎、土屋勇治、今井尚志、神経難病のための低価格USBカメラを用いたネットワーク対応意思伝達装置の開発、Journal of The Japan Society for Welfare Engineering、7(2):23-28、2005
10. 今井尚志、大隅悦子、志澤聡一郎、木村格、人工呼吸療法の告知、神経内科 65(6):556-559、2006
11. 木村格、今井尚志、久永欣哉、菊池昭夫、松本有史、特集“神経内科の医療・介護-現状と課題-神経難病地域医療ネットワーク、神経内科、65(6):549-555、2006
12. IMAI T, TSUBAI F, SHIZAWA S, KURIHARA K, OSUMI E, MATSUO M: COMMUNICATION METHODS FOR ALS PATIENTS USING A TELEVISED MOBILE PHONE SYSTEM, Amyotrophic Lateral Sclerosis, Vol7 Supplement, p76, 2006
13. Takahashi T, Aoki M, Imai T, Yoshioka M, Konno H, Higano S, Onodera H, Saito H, Kimura I, Itoyama Y: A case of dysferlinopathy presenting choreic movement. Mov Disord 21:1513-1515, 2006
14. 鳩飼英嗣、臼井邦人、栗本郁三郎、今井尚志、在宅・遠隔医療のためのレイグジスタンスシステムI-PETの設計と試作-ネットワーク対応対面ディスプレイ系と障害者対応入力系-、Journal of The Japan Society for Welfare Engineering、8(1):23-28、2006
15. 多田羅勝義、石川悠加、今井尚志、河原仁志、神野進、西間三馨、福永秀敏、国立病院機構における長期人工呼吸患者の実態、日本呼吸ケアリハビリテーション学会誌、17(1):57-62、2007
16. 上田耕太郎、栗本育三郎、臼井邦人、青柳宏昭、大久保亜美、益満知世、今井尚志、神経難病患者のためのネットワーク対応在宅医療支援システムの開発、日本福祉工学会、9(1):14-19、2007
17. 椿井富美恵、今井尚志、ALS 専門チーム医療を目指して、難病と在宅ケア、13(4):55-56、2007
18. 今井尚志、大隅悦子、特集“症例にみる難病患者の在宅ケア”オーバービュー、JOURNAL OF CLINICAL REHABILITATION、16(8):700-704、2007
19. 今井尚志、春名由一郎、「難病中の難病」のある人への自立生活と就業の一体的支援、職リハネットワーク、No.61、29-33、2007
20. Takashi I, Fumie T, Yuko K, Kodaira S, Etsuko O, The role of medical institutions specializing in ALS, Amyotrophic Lateral Sclerosis, inpress, 2007
21. 今井尚志、大隅悦子、第 21 章 筋萎縮性側索硬化症疾患の概略、監修: 金澤一郎 編集: 河原仁志、誰にでも分かる神経筋疾患 119 番、日本プランニングセンター、147-148、2007

22. 今井尚志、大隅悦子、木村格、全国的な自立支援体制づくりの現状と将来、阿部康二編著、神経難病のすべて、新興医学出版社、193-197、2007

## 学会発表

1. 大隅悦子、今井尚志、筋萎縮性側索硬化症患者の終末期緩和ケア-塩酸モルヒネの有用性について-、第 47 回日本神経学会総会、2006 年 5 月
2. TSUBAI F, IMAI T, KAWAUCHI Y, SHIZAWA S, OSUMI E: Developing a Care Model for Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients with Expert Cooperation in Japan, 14<sup>th</sup> Allied Professional Forum, International Alliance of ALS/MND Associations.  
Yokohama, Japan, 29, November, 2006
3. IMAI T, TSUBAI F, SHIZAWA S, KUEIHARA K, SEKIMOTO S, OSUMI E, MATSUO M: Communication Method for ALS patients Using Televised Mobile Phone System, Japan, 17<sup>th</sup> International Symposium on ALS/MND, Yokohama, Japan, 30 November-2 December, 2006
4. 志澤聡一郎・今井尚志・大隅悦子・木村格、筋萎縮性側索硬化症患者の終末期緩和ケア-塩酸モルヒネの有用性について(第 2 報)-、第 48 回日本神経学会総会、2007 年 5 月
5. 椿井富美恵、今井尚志、川内裕子、小平昌子、大隅悦子、ALS 専門医療機関の役割-当院 ALS ケアセンターの取り組みから-、第 61 回国立病院総合医学会、2007 年 11 月

## H. 知的所有権の取得状況

1. 特許取得  
なし
2. 実用新案登録  
なし
3. その他  
なし

## Ⅱ. 分担研究報告

- ① 特定疾患地域医療福祉体制の構築に関する研究

## 多系統萎縮症患者会支援の試み

分担研究者: 青木正志(東北大学大学院医学系研究科神経内科)  
研究協力者: 関本聖子、栗原久美子(宮城県神経難病医療連絡協議会)  
佐藤裕子、嶺岸恵美、遠藤早苗、五十嵐ひとみ、  
仙石美枝子、西條慶子(東北大学病院地域医療連携センター)  
今井尚志、椿井富美恵(国立宮城病院)  
割田 仁、金森洋子、糸山泰人(東北大学大学院医学系研究科神経内科)

### 研究要旨

難病患者の自立支援する要素のひとつとして患者会の活動が挙げられる。宮城県では脊髄小脳変性症を対象とした患者会としては「ひまわりの会」があり、活動を行ってきた。今回、多系統萎縮症と診断された患者さんから、独立した活動が望ましいのではないかとという提案があり、2 年前から多系統萎縮症と診断された患者さんにより独立した患者会「蒲公英(たんぽぽ)の会」が発足した。さらには宮城県難病相談支援センターおよび宮城県患者・家族団体連絡協議会が主催の「多系統萎縮症」を対象とした医療相談会の開催を試みた。

### A. 研究目的および背景

難病患者の自立を助ける要素のひとつとして患者会の活動が挙げられる。宮城県ではこれまでは脊髄小脳変性症を対象とした患者会(ひまわりの会)およびパーキンソン病を対象とした患者会が活動を行っていた。平成 15 年 10 月から特定疾患調査個人票の書式の変更があり、従来は脊髄小脳変性症として分類されていた疾患群が 1) 脊髄小脳変性症と 2) 多系統萎縮症の二つに分けられた(従来、パーキンソン病に分類されていた疾患の一部も多系統萎縮症に統合された)。これに伴い介護保険において対象とする特定疾患の見直しが行われ、多系統萎縮症が独立した。

従来、脊髄小脳変性症として参加していた多系統萎縮症患者さんから、経過が違う病気であるから、独立して患者会を持ちたいという提案があり、平成 18 年 1 月から患者会が独立した。さらには宮城県難病相談支援センターおよび宮城県患者・

家族団体連絡協議会が主催の医療相談会を「多系統萎縮症」を対象に開催した。

### B. 考察

- ①脊髄小脳変性症のなかでも特に、皮質小脳変性症タイプはかなり緩徐進行性のものもあり、通常は進行度の早い多系統萎縮症とは経過がかなりことなる。
- ②従来はパーキンソン病といわれてきた患者さんの一部も、途中から多系統萎縮症と言われ、当惑している。
- ③しかしながら特にパーキンソン症状で初発する多系統萎縮症とパーキンソン病の区別は病初期では困難であり、多くはパーキンソン病と診断される。これまで脊髄小脳変性症として患者会活動してきた患者さんとパーキンソン病として患者会活動してきた患者さんが一緒に活動可能か? 分科会としての活動であれば可能?

- ④疾患ごとの患者会が理想ではあるが、細分化しすぎてはヒトが集まらず、活動も停滞する。「蒲公英(たんぽぽ)の会」の会員数は着実に増加しているものの、どのように広報活動を行うかは課題である。

## C. 結論

多系統萎縮症に対してはどのような患者会活動が相応しいかを引き続き検討する必要がある。



## 山陽地区難病ネットワークを使った 神経難病患者の自立支援体制の確立

分担研究者: 阿部康二(岡山大学大学院医歯薬学総合研究科神経内科)

共同研究者: 武久 康、池田佳生、神谷達司(岡山大学神経内科)

森 貴美(岡山大学保健学研究科)

### 研究要旨

岡山県難病相談・支援センターが平成 16 年 10 月に開設され、平成 17 年度内にあった相談内容を分析し、患者の自立支援のためには医療機関と介護関係者との連携の構築が今後の課題であることが判った。

そこで、今回岡山県と近県(香川県、鳥取県、広島県)の難病相談・支援センターの担当者と各県の活動内容および課題について情報を交換するために、平成 18 年 5 月 26 日岡山大学医学部にて「難病支援センターの集い」を開催した。その結果各県の相談・支援センターの問題点が浮き彫りにされた。

一方、神経難病患者の自立支援には診療支援、生活支援に加え、働く生きがいを持ってもらう就労支援も大切であると考え、進行性の神経難病を疾患特性によって4疾患に分類し、岡山県において特定疾患医療受給者証の交付を受けているすべての ALS、MSA、SCD、MS 患者を対象とし、就労支援に対するアンケートを行った。その結果、患者の実態と就労への希望が明らかとなった。今後は、進行性の神経難病であっても患者本人の生きがい対策および自立支援の確立を図る目的から、就労等を通じた社会活動、参加への支援が必要であると考ええる。

### A. 研究目的

岡山県難病相談・支援センターが平成 16 年 10 月に開設され、平成 17 年度内にあった相談内容を分析し、患者の自立支援のためには医療機関と介護関係者との連携の構築が今後の課題であることが判った。

そこで、今回岡山県と近県の難病相談・支援センターの担当者と各県の活動内容および課題についてお互いに情報交換し、より充実したものにする必要があると考えた。

一方、神経難病患者の自立支援には診療支援、生活支援に加え、働く生きがいを持ってもらう就労支援も非常に大切であると考ええる。神経難病には、ALS のような急速進行性疾患、多系統萎縮症

(MSA) のような中速進行性疾患、脊髄小脳変性症(SCD) のような緩徐進行性疾患、多発性硬化症(MS) のような再発緩解性疾患などの疾患特性がある。そこでそれらの疾患特性によって自立支援の仕方も異なると考え、神経難病患者に対しどのような自立支援ができるのか把握するために、神経難病患者が自立支援についてどのように考えているのかアンケートすることにした。

### B. 研究方法

1) 平成 18 年 5 月 26 日岡山大学医学部にて「難病支援センターの集い」を開催し、岡山県と近県(香川県、鳥取県、広島県)の難病相談・支援センターの担当者と各県の活動内容および課

題について情報を交換した。

- 2) 山陽地区神経難病ネットワーク協議会と岡山県保健福祉部医薬安全課の共同調査として実施した。

調査対象は、平成 18 年 11 月 1 日現在における、岡山県特定疾患医療受給者証交付者のうち、神経難病 4 疾患で登録の 765 名とした。その内訳は、ALS 132 名、SCD 315 名、MSA 163 名、MS 155 名である。

調査期間は、平成 18 年 11 月 17 日から平成 19 年 1 月 4 日とし、無記名質問紙による患者郵送法による方法とした。

## C. 研究結果

- 1) 各県での相談・支援センターの特徴(活動内容)と問題点は以下のとおりであった。

香川県: 難病拠点病院が 1 箇所、他施設では対応困難であること、支援センターがないこと。

鳥取県: 人口あたりの神経内科医数が全国 1、2 位であること、患者会がないこと。

広島県: 在宅人工呼吸器患者の災害時対応のシステムが構築されていること(県・市、医師、訪問看護、呼吸器会社、消防局、中国電力が連携)、小児難病相談へ取り組んでいること、患者会がなく就労支援はハローワークの障害者生活支援センターへ紹介するのみであること、県北・備後での支援が立ち遅れていること。

岡山県: 難病相談・支援センターがあり土曜・日曜も対応可能であるが、県難病医療連絡協議会が相談・支援センターとは異なる大学病院内に設置されている、県北での支援が立ち遅れていること。

- 2) 調査票回収結果数は 424 名、回収率 55.4% である。疾患別の内訳は、ALS 72 名(回収率 54.6%)、SCD 229 名(回収率 72.7%)、MSA 43 名(回収率 26.4%)、MS 73 名(回収率 47.1%)である。

### <患者自身の状況>

回答者の年齢は、ALS 66.3 ± 11.2 歳、SCD 63.6 ± 12.8 歳、MSA 68.2 ± 8.7 歳、MS 53.2 ± 14.3 歳である。性別は、男性 214 名(50.5%)、女性 205 名(48.3%)、未記入 5 名(1.2%)である。また、療養状況については「通院治療」が 55.7%とほぼ半数を占めている。次いで「往診等を利用しての在宅療養」26.9%、「入院」の 10.6%、「入所」5.7%となっている。疾患別には、ALS において「在宅療養」の割合が高くなっている。

### <難病相談・支援センターについて>

認知状況は、「よく知っている」10.6%と「聞いたことがある」44.3%を合わせると半数以上の認知状況である。しかし、「知らなかった」34.9%と割合も高く、「関心がない」も 3.8%であった。

### <就労支援について>

就労に対する意識は、疾患別の有意差は認められなかったが、「積極的に就労すべき」5.2%、「出来る範囲で就労すべき」43.2%、「無理して就労しなくても良い」23.8%、「就労すべきではない」5.4%となっている。

## D. 考察

- 1) 各県での相談・支援センターの問題点として多かったのが、
- i) 患者会がない、  
またはあっても連携がないこと
  - ii) 県内での地域格差が大きいこと
  - iii) 就労支援がないこと
- などであった。
- 今後これらの問題点に対して積極的かつ具体的な取り組みが必要と考える。

- 2) 神経難病 4 疾患における療養状況は、通院および往診等を利用している在宅療養者が 8 割を占めている。調査実施時には、岡山県難病・相談支援センター開設 2 年が経過しているが、認知状況は約半数にとどまっている。このため、難病患者の地域療養支援の中核的施設として相談・支援窓口のきめ細かな周知と活動が必要であると考ええる。
- 今回の調査では、積極的あるいは出来る範囲での就労に対する希望が約半数を占めている。進行性の難病の就労支援においては、最初から無理と決めつけることなく本人の思いや希望を最大限尊重していく必要があると考える。病気を抱えていても社会参加や活動が、生きがい支援であり患者自身の自立支援の確立には必要なことであると考ええる。

## E. 結論

進行性の神経難病においても就労に対する意識のある者が明らかになった。患者の生きがい対策や自立支援体制の確立においては、進行性の難病であっても本人の思い等を最大限尊重し、社会活動や参加への支援が必要なことが示唆された。今後は、調査内容の分析をすすめ就労希望内容等を明らかにしていく必要性を感じる。

## F. 知的財産権の出願・登録状況

- |           |      |
|-----------|------|
| 1. 特許取得   | 該当なし |
| 2. 実用新案特許 | 該当なし |
| 3. その他    | 特になし |

## 重度包括支援の現状と改善策

分担研究者: 伊藤道哉(東北大学大学院医学系研究科医療管理学分野)

研究協力者: 濃沼信夫(東北大学大学院医学系研究科医療管理学分野)

川島孝一郎(仙台往診クリニック)

### 研究要旨

「重度障害者等包括支援」(以下、「重度包括」)は、地域で生活する重度障害者のニーズに応じて、円滑にサービス利用が可能となるよう、障害者ごとに設定した標準的なサービス利用計画に基づき、一定の報酬額をあらかじめ設定する仕組み(包括払い方式)とした上で、特定の事業者(重度障害者等包括支援事業者、以下、支援事業者)がサービス提供全体について責任を負うこととすることにより、緊急のニーズに際して、その都度、支給決定を経ることを不要とし、個々のサービスを提供する事業者や、実際にサービスを提供する従事者の資格要件を緩和し、個々のサービスの報酬単価については、支援事業者による自由な設定を可能とする目的で 2006 年 10 月から施行された。

しかし、報酬単価の設定、対象者の状態像など、制度設計上の問題点があり、利用者、支援事業者双方にとってはなほだ活用しにくい現状がある。都道府県知事、市町村長等行政首长からも、障害者自立支援法に基づくサービス提供のあり方についての根本的見直しを求める要望が次々と出されてはいるが、当研究班としては、特定疾患患者に対する重度障害者等包括支援事業の問題点を明確化し、改善策を提示する必要がある。そのためには、より広範な縦断調査の実施が喫緊の課題である。

調査の結果、報酬単価の設定、対象者の状態像など、制度上の問題点があり、利用者、支援事業者双方にとって、なほだ活用しにくい現状が浮かび上がった。利用者のニーズは高いが、単価の設定が低いためサービスの提供できない事業所がある。報酬単価の早急な見直しが必要である。また、「重度障害者等包括支援」判定基準中、「気管切開の処置あり」かつ「レスピレーター装着あり」について、見直しを必要とする。気管切開を伴わない非侵襲的人工呼吸療法 NPPV (Bipap) を受けている患者についても、ALS に限って「重度包括」の対象に加えるべきである。

### A. 研究目的

障害程度区分 6 に該当し意思疎通を図ることに著しい支障がある者であって、四肢すべてに麻痺等があり寝たきり状態にある障害者のうち、気管切開を伴う人工呼吸器による呼吸管理を行っている ALS 等の身体障害者が、「重度訪問介護」「重度包括」を利用する場合の問題点を明らかにする。また、サービス提供者の動向を探り、今後

の改善点を提示する。

### B. 研究方法

サービス提供に関して(1)全国 9124 の「在宅療養支援診療所」および(2)全国 17081 の「指定障害福祉サービス事業者」に対して、サービス利用については(3)日本 ALS 協会患者 1000 人に対して、2007 年 2~4 月郵送自計匿名調査を実施した。